



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی اردبیل

دانشکده پزشکی

پایان نامه جهت دریافت درجه دکترای حرفه ای در رشته پزشکی

عنوان:

بررسی اثر درمانی داپسون بر روی بیماران مبتلا به تب

مدیترانه ای فامیلی FMF

استاد راهنما:

دکتر فرهاد صالح زاده

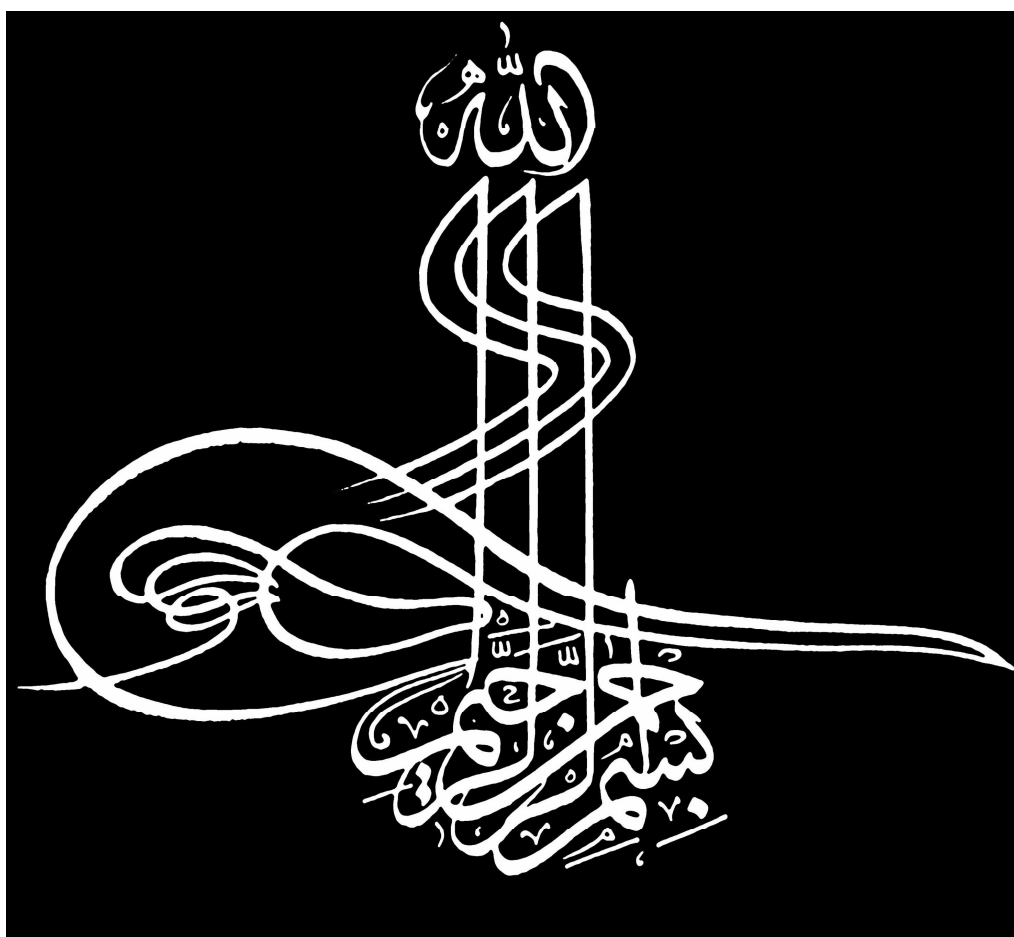
استاد مشاور:

دکتر مارینا جستان

دکتر شهرام حبیب زاده

نگارش:

ایلناز محمدی کلاسرلو



تقديم به :

استاد بزرگوارم جناب آقاي دكتور صالح

زاده

تقديم به :

اساتيد بزرگوارم

دکتر مارينا جستان

دکتر شهرام حبيب زاده

تقديم به :

تکيه گاه استوارم پدر بزرگوارم که

الگوي اراده و ايستادگي ام بود

تقديم به :

سرچشمه مهرباني و محبت مادر عزيزم

که همواره يار و ياورم بود

تقديم به :

دو خواهر مهربانم ساناز و نگين

تقديم به :

تمامى بيمارانىكه طب را بر بالين آنها

آموختم.

فهرست مطالب

عنوان	صفحه
چکیده	
مقدمه	۲
۱-۱ اهداف پژوهش	۴
۱-۱-۱ اهداف کلی	۴
۱-۱-۲ اهداف اختصاصی	۴
فصل دوم بررسی متون:	
مقدمه و تاریخچه	۶
اپیدمیولوژی و توزیع نژادی بیماری	۷
اتیولوژی و ژنتیک	۸
پاتوژنز	۹
تظاهرات بالینی	۹
یافته های آزمایشگاهی و تصویربرداری	۱۰
عوارض ناشی از FMF	۱۲
تشخیص	۱۲
تشخیص های افتراقی بیماری FMF	۱۵
درمان	۱۶
درمانهای جایگزین در FMF	۱۹
داپسون	۲۰
فارماکولوژی داپسون	۲۱
استفاده بالینی داپسون در بیماری های مختلف	۲۲
مکانیسم عمل داپسون	۳۲
عوارض جانبی داپسون	۳۵
فصل سوم: مواد و روشها	

- ۱ - نوع پژوهش ----- ۳۹
- ۲ - جامعه مورد پژوهش ----- ۳۹
- ۳ - نمونه پژوهش ----- ۳۹
- ۴ - ابزار و روش کار ----- ۳۹

فصل چهارم

- نتایج کار ----- ۴۲

فصل پنجم

- بحث و نتیجه گیری ----- ۴۹
- محدودیت ها ----- ۵۳
- پیشنهادهات ----- ۵۳
- منابع ----- ۵۴

ضمایم

چکیده

عنوان: بررسی اثر درمانی داپسون بر روی بیماران مبتلا به تب مدیترانه‌ای فامیلی FMF

مقدمه : تب مدیترانه‌ای فامیلی FMF یک بیماری وراثتی التهابی از گروه بیماری‌های خودالتهابی ارثی است (Hereditary Autoinflammatory Diseases) که بصورت حملات راجعه تب‌های خود محدود شونده و سروزیت تظاهر می‌یابد. تنها درمان اصلی این بیماری کلشی سین می باشد که از سال ۱۹۷۲ تنها داروی شناخته شده برای این بیماری می باشد. در ۱۰٪ - ۵٪ موارد بیماران مبتلا به FMF به این دارو مقاوم بوده و پاسخ مناسبی به این دارو نمی دهند. البته درمانهای جایگزین برای این بیماری با توجه به خصوصیات التهابی این بیماری استفاده شده است که از آن جمله می توان به داروهای مختلف immune suppressive اشاره کرد که تا حدودی مؤثر بوده است. در این مطالعه از داپسون -4,4"1-diaminodiphenylsulfone که اثر ضدالتهابی آن در مطالعات مختلف نشان داده شده است در بیماران مبتلا به FMF که در محدوده سنی اطفال بودند، استفاده گردید. هدف ما در این مطالعه یافتن روش درمانی آلترناتیو در بیماران مبتلا به FMF و معرفی روش درمانی نوین برای این بیماری بود.

مواد و روشها: این مطالعه یک مطالعه Case Series می باشد. لیست بیماران مراجعه کننده به کلینیک که تحت درمان با کلشی سین که عدم پاسخ بالینی کامل به کلشی سین داشتند یا به علت مصرف دوزهای متعدد روزانه کلشی سین خواستار تغییر دارو بودند نوشته شد. از آنها به کلینیک دعوت به عمل آمد و بعد از دادن توضیحات لازم و تکمیل پرسشنامه که

ضمیمه می باشد و گرفتن رضایت نامه کتبی که نمونه آن نیز ضمیمه می باشد و در بیماران مذکر پس از چک آنزیم G6PD و در صورت نرمال بودن آن داروی داپسون بصورت رایگان با دوز 2 mg / kg برای بیماران شروع شد نتایج حاصله حداقل بعد از ۶ ماه در بیماران بررسی شد .

نتایج: از ۱۰ بیمار مورد مطالعه، ۸ بیمار به طور متوسط بعد از ۲۷ روز مصرف داپسون دچار عود اپیزودی از حملات FMF شدند که به صورت علائم قبل از شروع کلشی سین تظاهر پیدا می کرد و بدین ترتیب به علت عدم پاسخ بالینی به داپسون از طرح خارج شدند. ۱ بیمار بعد از شروع درمان انصراف داد و از طرح خارج شد. ۵ بیمار به طور متوسط ۸ ماه و ۶ روز و حداقل برای ۶ ماه تحت درمان با داپسون قرار گرفتند که هیچ یک از آنها در طی این مدت هیچ اپیزودی از حمله FMF را تجربه نکردند.

نتیجه گیری: در نتیجه می توان داپسون را که یک داروی Immune - mediate می باشد در ۵۰٪ موارد در کنترل عود حملات و علائم بیماران مبتلا به FMF موثر دانست. و در بیماران مبتلا به FMF که عدم تحمل به کلشی سین داشته باشند یا پاسخ در مانی مناسب به کلشی سین نداشته باشند به عنوان روش درمانی جایگزین در نظر گرفت.

کلیدواژه ها : کلشی سین ؛ داپسون ؛ FMF

فصل اول

کلیات